

Deteccción precoz de la sordoceguera

Si bien el cribado de anomalías visuales y auditivas es recomendable en todos los niños, esta práctica todavía no está implantada de forma universal. Por consiguiente, **los profesionales que trabajan en atención temprana juegan un papel importante en la identificación precoz de déficits de visión y audición.** Entre estos están los terapeutas físicos, terapeutas profesionales, enfermeras, logopedas, audiólogos, especialistas de movilidad y orientación, psicólogos, asistentes sociales, profesores de educación especial titulados en atención temprana, discapacidades sensoriales, o físicas, así como otros consultores especializados. Profesionales de atención temprana son en este sentido los que proporcionan servicios directos a los niños con necesidades

especiales (desde el nacimiento hasta los 36 meses) y a sus familias. Desgraciadamente, hay escasez de personal cualificado en atención temprana. Dada esta carencia, es indispensable que las personas que trabajan con niños discapacitados estén familiarizados con los factores de alto riesgo y con los indicios asociados con pérdida de visión y/o audición.

Hay muchos factores de alto riesgo asociados con deterioro visual y auditivo. La vista y el oído son las fuentes primarias del aprendizaje, por lo que los niños que tienen deterioros de visión combinados con pérdidas auditivas deben recibir apoyos específicos para su desarrollo. En la mayoría de los casos, se identifica primero el deterioro visual, por lo que los niños con déficit en la

FACTORES DE RIESGO DE DÉFICIT AUDITIVO	FACTORES DE RIESGO DE DÉFICIT VISUAL
<ul style="list-style-type: none"> •Historia familiar •Exposición prenatal a infecciones maternas (toxoplasmosis, sífilis, rubeola, citomegalovirus, herpes) <ul style="list-style-type: none"> •Prematuridad •Hipoxia •Fisura palatina y labio leporino <ul style="list-style-type: none"> •Anomalías craneofaciales •Ictericia del recién nacido que necesita transfusión •Puntuación de Apgar de 3 ó menos a los 5 minutos de nacer <ul style="list-style-type: none"> •Uso prolongado de medicaciones ototóxicas •Ventilación mecánica prolongada •Ciertos síndromes (ej. CHARGE, Down, síndrome alcohólico fetal, Goldenhar, Hurler, Norrie, Refsum, Trisomía 13, Waardenburg) <ul style="list-style-type: none"> •Infecciones en la infancia (meningitis bacteriana, paperas, sarampión) <ul style="list-style-type: none"> •Traumatismo craneoencefálico •Parálisis cerebral •Ciertas enfermedades neurodegenerativas (ej., neurofibromatosis, enfermedad de Niemann-Pick) 	<ul style="list-style-type: none"> •Historia familiar •Exposición prenatal a infecciones maternas (toxoplasmosis, sífilis, rubeola, citomegalovirus, herpes, varicela, SIDA) <ul style="list-style-type: none"> •Desarrollo prenatal anormal del cerebro •Prematuridad •Hipoxia •Ciertos síndromes (ej. CHARGE, “cri du chat”, Down, síndrome alcohólico fetal, Goldenhar, Hurler, Lowe, Marfan, Norrie, Refsum, Trisomía 13...) •Otros síndromes oftalmológicos congénitos (hipoplasia del nervio óptico, Leber) <ul style="list-style-type: none"> •Meningitis bacteriana •Traumatismo craneoencefálico <ul style="list-style-type: none"> •Parálisis cerebral •Enfermedades neurodegenerativas (ej. Neurofibromatosis, Tay Sachs)

visión deben tener exámenes auditivos cuidadosos. **Como el lenguaje se desarrolla durante la infancia, una pérdida de audición leve, transitoria, o unilateral puede distorsionar la información y puede impedir la discriminación y la comprensión del niño.** Los profesionales de atención temprana que trabajan con niños discapacitados deben ser conscientes que ciertas causas se asocian a la vez con deterioro de visión y de audición.

Los niños con retraso madurativo, con parálisis cerebral, y con síndrome de Down tienen una incidencia más alta de defectos de refracción y otros

La vista y el oído son las fuentes primarias del aprendizaje

problemas oftalmológicos. Por lo menos el 78% de niños con síndrome de Down tienen pérdidas auditivas. Hay más de 70 síndromes en los que es probable que la pérdida de audición y el deterioro visual ocurran juntos.

Programa sistemático

Los Profesionales de atención temprana juegan un papel importante en la identificación de los niños que necesitan evaluaciones de audición y de visión. Deben revisar los informes médicos del niño, recabar información de los padres, programar observaciones estructuradas de la respuesta del niño a los estímulos visuales y acústicos, y orientar a los padres hacia un audiólogo, un oftalmólogo, y a los servicios educativos que necesita.

Revisión de los informes médicos

La valoración del niño requiere comprobar los exámenes médicos, recoger las observaciones de los padres y realizar una observación específica

Con consentimiento de la familia, los profesionales de atención temprana deben examinar los informes médicos para identificar la causa de la discapacidad del niño y las pruebas que se le han hecho:

1. Revisar los informes audiológicos para identificar los tipos de pruebas de oído que se hicieron, los resultados, la fiabilidad de los mismos, y las recomendaciones del audiólogo. **¿Se identificó una pérdida auditiva?** En ese caso, de qué tipo y en qué grado? **¿Se recomendaron audífonos?** En ese caso, está llevándolos el niño? Si no, ¿por qué motivo? **¿Se recomendó implante coclear?** En este caso ¿se le ha implantado? ¿Sigue un programa de adaptación al implante? ¿Lo usa efectivamente? **¿Cuándo se hizo la última adaptación?** ¿Cuándo tiene programada la siguiente? **Si no se recomendaran audífonos ni implante, ¿por qué no?** ¿Cuándo se hizo la última prueba de oído? ¿Cuándo debe hacerse el niño otra prueba de oído? ¿Se hizo alguna recomendación con respecto a las **intervenciones específicas** que pueden ayudar al niño en el uso del oído o en el desarrollo de la comunicación? ¿Cómo se han cumplido estas recomendaciones?

2. Revisión de los informes oftalmológicos, para identificar los tipos de pruebas que se hicieron, los resultados, la fiabilidad de los mismos si se indicó en el informe, y las recomendaciones del oftalmólogo y optometrista. **¿Se identificó algún deterioro visual?** En ese caso, ¿cuál es el tipo y la severidad del deterioro visual? **¿Se recomendaron gafas correctoras?** En ese caso, ¿se las pone el niño? ¿Si no las lleva, por qué motivo? ¿Cuándo se hizo la última evaluación

visual? ¿Cuándo debe hacerse el niño otra prueba de visión? ¿Se hizo alguna recomendación con respecto a las **intervenciones específicas** que pueden ayudar al niño en el uso de la visión? ¿Cómo se han llevado a cabo estas recomendaciones?

Obtener información de las familias

Frecuentemente, los padres son los primeros en notar que “algo va mal” con la visión o la audición del niño. Los profesionales de atención temprana deben averiguar si los padres están preocupados por la visión o audición de su niño y qué les han dicho los médicos y otros profesionales sobre la vista y el oído de su hijo.

1. Preguntas específicas sobre la respuesta del niño a los sonidos: En respuesta a sus voces, los ruidos de la casa, y otros sonidos, ¿qué han observado los padres que hace el bebé? ¿Cómo son de fuertes esos sonidos? ¿Tienen que estar muy cerca para conseguir una respuesta del bebé? ¿Tiene preferencia por ciertos sonidos? ¿Responde mejor el niño a sonidos provenientes de algunas direcciones (por ejemplo a la izquierda, derecha, encima o debajo)? ¿Les parece que entiende alguna palabra hablada?

2. Preguntas específicas sobre la respuesta del niño a los estímulos visuales: ¿Qué han notado los padres sobre la atención visual del niño y sus reacciones ante sus caras, los objetos familiares, y los juguetes luminosos o brillantes? ¿Qué les parece que consigue atraer la atención visual del niño?

OBSERVACIÓN SISTEMÁTICA	
Marcadores de sospecha de déficit auditivo:	Marcadores de sospecha de problemas de visión:
<p> Apariencia de la cara: Malformaciones de la cabeza o cuello Malformaciones del pabellón o del conducto auditivo. Dolores de oído o infecciones. Supuración de oídos.</p> <p> Conductas relacionadas con la audición: Reacciona poco o de forma poco consistente a los sonidos. No parece escuchar No muestra respuesta al cuidador cuando le llama por su nombre Muestra preferencia por determinados tipos de sonidos</p> <p> Desarrollo vocal: Pocas vocalizaciones Voz, entonación, o articulación anormales Retraso en el desarrollo del lenguaje</p> <p> Otras conductas: Se tira de las orejas o se tapa los oídos con frecuencia Respira con la boca abierta Inclina la cabeza siempre a un lado</p>	<p> Apariencia de los ojos: Párpados caídos Anormalidades evidentes en los ojos Las pupilas no se ven totalmente negras Enrojecimiento persistente de los ojos. Lagrimo persistente Reacciones de rechazo a la luminosidad, como entornar o cerrar los ojos, o girar la cabeza</p> <p> Movimientos de los ojos: Movimientos bruscos, en sacudidas (nistagmo) Ausencia de seguimiento de los objetos después de 4 a 6 meses de edad</p> <p> Posturas de la cabeza: Inclina o gira la cabeza al mirar un objeto Se pone los objetos muy cerca de los ojos Evita mirar directamente, pareciendo mirar más bien a un lado de los objetos.</p> <p> Ausencia de conductas específicamente relacionadas con la visión: Contacto visual a los 3 meses Fijación o seguimiento de los objetos a los 3 meses Alcanzar con precisión los objetos a los 6 meses</p>

¿Cómo de cerca tienen que estar del bebé para conseguir una respuesta? ¿Parece que el niño prefiere algunos tipos de estímulos visuales? ¿Demuestra el niño mejores respuestas visuales en determinadas condiciones de iluminación o en relación a estímulos presentados desde determinadas posiciones?

• Observaciones sistemáticas

Observe al niño durante las actividades cotidianas así como durante algunas actividades específicamente estructuradas para observar la atención visual y la respuesta a estímulos auditivos. Preste atención a la posición del niño y a la localización de los estímulos que se presentan al niño. Anote la distancia y el tiempo que tarda en reaccionar. Observe la posición, atención e interés del niño.

1. Observación estructurada: Audición.

¿Son normales el **aspecto** de la cara y los oídos? ¿**Cómo responde** a los sonidos? ¿Qué **vocalizaciones** hace? ¿Qué **sonidos producen una respuesta en el niño?** **Tipo** (vocalizaciones, conversación, juguetes musicales, música, sonidos medioambientales). **Intensidad** (fuerte, conversación normal, susurro). **Duración** (tiempo que dura el estímulo auditivo). **Localización** de la fuente del sonido con respecto a los oídos del niño

2. Observación estructurada: visión.

¿Son los ojos del niño de **aspecto** normal? ¿Tiene **movimientos oculares** anormales? ¿Tiene una **postura** o forma de mirar anormal? ¿Qué comportamientos relacionados con la visión demuestra el niño? ¿**Se dirige** o alcanza un objeto o una persona querida? ¿Qué **tipos de estímulos visuales promueven una respuesta del niño?** **Tipo** (cara familiar, luces, objetos coloreados, objetos blancos y negros, juguetes, objetos familiares). **Tamaño y entorno** (Saludo en la obscuridad, un bote en la trona, el perro de color marrón que camina por el cuarto). **Duración** (tiempo que tiene que presentarse el estímulo). **Posición** (de los estímulos visuales respecto a los ojos del niño). Condiciones de **iluminación**. ¿Es el estímulo significativo y familiar o es un estímulo **novedoso**? ¿El entorno es tranquilo y sin elementos de distracción? ¿Qué tipo de actividad se observó? ¿**Cuántos intentos** se hicieron? ¿Qué impresión le han producido las reacciones del niño a los estímulos visuales y auditivos? Busque indicios de riesgo para la pérdida de oído o de visión según la tabla adjunta, en cuanto al aspecto del niño, sus conductas relacionadas con el oído o la vista, las vocalizaciones, y la coordinación ojo-mano.

• Análisis de los hallazgos

Los profesionales de atención temprana deben analizar en conjunto los resultados de las observaciones estructuradas, la información obtenida de la familia y los informes médicos, para **determinar si se deben recomendar pruebas clínicas**. Deben discutirse los datos con personal del programa: enfermera, logopeda, y profesores especializados en déficit visual o auditivo, o si es posible en sordociega. Si el niño responde a estímulos visuales o auditivos, el equipo debe discutir el tipo de respues-

Frecuentemente, los padres son los primeros en notar que "algo va mal"

tas observadas. Por ejemplo, las respuestas pueden ser automáticas (como el parpadeo, movimientos de los miembros, sacudidas del cuerpo); conductas de alerta o atención (como mirar, buscar o sonreír); o conductas que indican discriminación, reconocimiento, o de exploración (como respuestas diferenciadas a diferentes estímulos visuales y auditivos, y preferencias). **Ni siquiera el último grupo de respuestas puede asegurar que el niño tiene visión y audición normales.** Si el niño tiene indicadores de riesgo alto, o señales de deterioro visual o auditivo, si la familia está preocupada al respecto, o si las respuestas a los estímulos visuales o auditivos son cuestionables, entonces los profesionales de atención temprana deben ayudar a la familia a conseguir un buen examen visual y auditivo. Si es posible, **se debe dirigir a un audiólogo pediátrico y un oftalmólogo pediátrico preferentemente con experiencia en la evaluación de niños discapacitados.**

• Organizar el seguimiento

Una vez se completan las evaluaciones, las familias y los miembros del programa de atención temprana deben discutir los resultados de las pruebas y las recomendaciones. **Es esencial para los profesionales de atención temprana consultar y colaborar con otros profesionales que tengan especialización en niños sordos, hipoacúsicos, ciegos o sordociegos.** Todos los profesionales involucrados con el niño deben participar como miembros de un **equipo multidisciplinar coordinado**, para evitar que las familias se vean sujetas a servicios dispares de múltiples profesionales.

Los maestros especializados en déficits sensoriales pueden explicar la terminología y los diagnósticos de los informes, y **pueden sugerir las adaptaciones medioambientales**, modificaciones en las actividades y pueden realizar otras intervenciones específicas. Por ejemplo, las familias y otros profesionales pueden cuestionar los términos "sordo", "ciego" o "sordociego" si el niño reacciona a algunos sonidos y a los estímulos visuales. Los cuidadores también pueden necesitar **información sobre las maneras de desarrollar comunicación** con sus niños sordociegos.

Si se diagnostica determinado déficit visual o auditivo, **se deben revisar con la familia las recomendaciones**, y las familias deben tomar las decisiones necesarias para su aplicación. En este punto, se deben planificar las intervenciones específicas para las necesidades del niño. Estas intervenciones deben encajar con el entorno familiar y cultural. **Un enfoque individualizado es esencial** para establecer relaciones de colaboración con familias de características culturales y lingüísticas diversas.

las familias y profesionales pueden cuestionar los términos "sordo", "ciego" o "sordociego" si el niño reacciona a algunos sonidos y estímulos visuales

Resumen

El déficit simultáneo de la vista y la audición afecta profundamente a la capacidad del niño para aprender. **La identificación precoz de estos déficits es el primer paso esencial** para asegurarse que los ni-

ños sordociegos y sus familias reciben el apoyo apropiado y los servicios de atención temprana. **Los profesionales de atención temprana deben ser conscientes de los factores de riesgo** asociados con déficits visuales y auditivos, llevar a cabo un despistaje sistemático, y conocer los recursos médicos y educativos disponibles.



ASOCIACIÓN ESPAÑOLA
DE PADRES DE SORDOCIEGOS
APASCIDE

CAUSAS CONOCIDAS DE SORDOCEGUERA

Causas de sordoceguera adquirida a cualquier edad

Anoxia, asfixia Traumatismos oculares /auditivos Encefalitis Infecciones oculares /auditivas Meningitis	Traumatismo cranoencefálico Ictus Tumores Agentes químicos Cirugía
---	--

Complicaciones prenatales que producen sordoceguera congénita

A) Complicaciones específicas de la prematuridad: Retinopatía del prematuro + sordera neurosensorial o de otras causas.	B) No relacionadas con la prematuridad: Anoxia Rubéola Sífilis Toxoplasmosis Citomegalovirus Síndrome alcohólico fetal Hidrocefalia Microcefalia Teratogenia Herpes neonatal
--	--

Síndromes que producen sordoceguera, generalmente adquirida

A) Suelen producir sordoceguera Usher tipo I Usher tipo II Usher tipo III	B) Pueden producir sordoceguera Neurofibromatosis (NF1, von Recklinghausen) Neurofibromatosis Bilateral Acústica (NF2) Wolfram (DIDMOAD)
--	---

Síndromes que pueden producir sordoceguera, generalmente congénita.

Aicardi Alport Alstrom Apert (Acrocephalosyndactylia, Tipo 1) Bardet-Biedl (Laurence Moon-Biedl) Batten CHARGE Cromosoma 18 Cockayne Cogan Cornelia de Lange Cri du chat (Cromosoma 5p) Crigler-Najjar	Patau (trisomía 13-15) Crouzon (Disotosis Craneofacial) Dandy Walker Down (Trisomía 21) Edwards (Trisomía 18) Goldenhar Hand-Schuller-Christian (Histiocitosis X) Hallgren Herpes-Zoster (Hunt) Hunter (MPS II) Hurler (MPS I-H) Kearns-Sayre Klippel-Feil	Klippel-Trenaunay-Weber Kniest (displasia de) Leber (amaurosis congénita de) Leigh (enfermedad de) Marfan Marshall Maroteaux-Lamy (MPS VI) Moebius Monosomía 10p Morquio (MPS IV-B) Norrie Optico-Cochleo-Dentate	Pfeiffer Prader-Willi Pierre-Robin Refsum Scheie (MPS I-S) Smith-Lemli-Opitz (SLO) Stickler Sturge-Weber Treacher Collins Turner Vogt-Koyanagi-Harada Waardenburg Wildervanck Wolf-Hirschhorn (trisomía 4p) Zellweger
---	--	--	--